UNIVERSITÉ DE PARIS
FACULTÉ DE MÉDECINE BROUSSAIS - HÔTEL-DIEU

124

ANNÉE 1973 N°

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

DELABESSE Jacques
Né le 24 Octobre 1943, à Paris.

Présentée et soutenue publiquement le

L'AGÉNÉSIE DU LOBE DROIT DU FOIE

Président : Monsieur le Professeur PÉQUIGNOT.

DUPUYTREN - COPY
9, Rue Dupuytren
PARIS (6e)
1973

UNIVERSITÉ DE PARIS
FACULTÉ DE MÉDECINE BROUSSAIS - HÔTEL-DIEU

ANNÉE 1973 N°

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

(Diplôme d'État)

par

DELABESSE Jacques
Né le 24 Octobre 1943, à Paris.

Présentée et soutenue publiquement le

L'AGÉNÉSIE DU LOBE DROIT DU FOIE

Président : Monsieur le Professeur PÉQUIGNOT.

DUPUYTREN - COPY
9, Rue Dupuytren
PARIS (6e)
1973

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A MES PARENTS,

bien faible témoignage de mon
affection et de ma reconnaissance.

A MON FRERE ET MES SOEURS
ET LEUR FAMILLE

A TOUS LES MIENS

A MES AMIS

A Monsieur le Professeur PÉQUIGNOT

Professeur de Clinique médicale
Médecin des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'Honneur

Qui nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse.

Nous l'assurons de notre très respectueuse reconnaissance.

A Monsieur le Docteur R.M. HAAS

Médecin de l'Hôpital de Saint-Cloud

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549217_0014

A Monsieur le Docteur J. THIROLOIX

dont l'aide amicale et constante
m'a été indispensable.

A Monsieur le Docteur AARON

A Monsieur le Docteur MOREAUX

A Monsieur le Docteur MALIAKAS

A Monsieur le Docteur MARTIN

A Madame le Docteur SCHAEFFER

A MES MAÎTRES DE FACULTÉ

L'AGÉNÉSIE DU LOBE DROIT DU FOIE

INTRODUCTION

Les malformations congénitales du foie sont nombreuses et variées. Les atrophies localisées du lobe gauche en sont une variété relativement rare. Celles du lobe droit sont exceptionnelles.

On ne connaît actuellement que quinze cas d'atrophie du lobe droit dans le monde. Elles ont été décrites par HELLER en 1870, ROLLESTON en 1893, GRENET en 1895, JACQUEMET en 1896, LAUNOIS et LECONTE en 1908, PIGACHE et WORMS en 1923, KRAUSPE en 1923, BOHAN en 1956, MORGENSTERN et MAZUR en 1958, BERTRAND L. et JAMBON en 1962 (3 cas), SEGDITSAS et coll. en 1970, Antoine MERAB et coll. en 1970. Un quinzième a été observé en 1971, dans le Service du Professeur PEQUIGNOT, à Paris.

Le problème posé par la possibilité d'agénésie est essentiellement de ne pas l'ignorer devant une affection qui attire l'attention vers la région hépatique, cette malformation étant en effet souvent découverte à l'occasion d'une maladie intercurrente.

Aussi, nous proposons, à l'occasion d'un cas d'agénésie du lobe droit du foie observé dans le Service du Professeur PEQUIGNOT, de rapporter ce cas, de faire une revue de la littérature, de noter les circonstances pour lesquelles une erreur de diagnostic pourrait se faire, d'établir les moyens qui permettent de porter le diagnostic d'agénésie avant la laparotomie.

OBSERVATION D' UN CAS D' AGENESIE

Le cas rapporté ici se réfère à une atrophie du lobe droit du foie, sans traduction clinique et découverte à l'occasion d'une maladie intercurrente dont elle a rendu le diagnostic plus difficile.

Monsieur Gabriel L..., Directeur de vente en retraite, âgé de 67 ans, est admis dans le Service du Professeur PEQUIGNOT, à l'Hôpital Cochin, le 2 Septembre 1971. En effet, cet homme présente une altération de l'état général avec un amaigrissement de 5 kg, des douleurs épigastriques et deux hémorragies digestives basses : une rectorragie et un meloena, au mois d'Août. Le malade avait déjà été hospitalisé dans ce même service en 1967 pour une nécrose myocardique.

L'interrogatoire permet de préciser les antécédents et le début de la maladie.

Monsieur L... est suivi depuis Février 1967 pour une nécrose myocardique antérieure étendue qui a nécessité un traitement anticoagulant ininterrompu depuis cette date. Il n'y a pas eu d'autre épisode notable, au cours de cette cardiopathie, depuis 4 ans.

Le début de la maladie qui nous intéresse remonte à Juillet 1971. Il a été marqué par une asthénie physique et psychique, avec une perte de poids de 5 kg de Juillet à Septembre 1971, en partie liée à une restriction alimentaire volontaire. Le symptôme était accompagné de douleurs épigastriques permanentes à type de brûlure irradiant en ceinture

vers le rachis. Cette douleur était calmée par la prise de Gléfanine et la position penchée en avant ; mais elle n'était pas influencée par les efforts, les repas, la respiration ou le repos.

La présence d'un symptôme de régurgitation sans pyrosis rétro-sternal fait pratiquer, le 2 Août 1971, un transit oeso-gastro-duodénal qui montre la présence d'une hernie hiatale sans autre anomalie.

Dans la première semaine du mois d'Août, apparaît peut-être une première hémorragie digestive : Monsieur L... a eu une selle noirâtre ; mais le malade ayant pris du Bismuth quatre jours auparavant, en raison de sa constipation, on ne sait quelle valeur attribuer à ce symptôme.

Huit jours plus tard, il y a une nouvelle selle noirâtre, sans prise médicamenteuse, cette fois-ci. Il faut noter que le malade est sous traitement anticoagulant.

Le 2 Septembre, Monsieur L... est hospitalisé dans le Service du Professeur PEQUIGNOT.

Le 1er Septembre, était apparu, sans aucun syndrome pré-ictérique, un ictère d'abord conjonctival, puis généralisé le lendemain.

L'examen clinique note un ictère conjonctival et cutanéo-muqueux sans prurit. Les urines sont normalement colorées ; les selles sont de coloration normale. Il n'y a ni état nauséeux, ni vomissement.

A la palpation, on a l'impression d'une hépatomégalie. A dire vrai, le bord inférieur du foie est palpable dans la région épigastrique, mais non vers la partie externe de l'hypochondre droit. La partie palpable du foie est ferme et indolore. La vésicule n'est pas perçue.

La palpation du creux épigastrique accentue la douleur permanente. Le reste de l'abdomen est souple et indolore.

Il n'y a pas de circulation veineuse collatérale, pas de signe

d'ascite ; il existe quelques taches rubis, sans valeur pathologique. On note la présence d'hémorroïdes qui accompagnent la constipation chronique.

Le reste de l'examen clinique cardio-vasculaire, pleuro-pulmonaire, neurologique, génito-urinaire est normal. Les aires ganglionnaires sont libres, le corps thyroïde normal cliniquement.

Sur l'ensemble de ce tableau et en particulier les douleurs épigastriques, l'ictère et l'amaigrissement, on évoque une néoplasie pancréatique et, en raison des hémorragies, un cancer de la papille.

Le 2 Septembre, alors que l'ictère généralisé est apparu, un premier bilan montre un syndrome biologique de type rétentionnel.

Les phosphatases alcalines sont augmentées à 7 uPNP (N = 0,8 à 3 uPNP). La bilirubinémie totale est à 89 mg/l ; indirecte (libre) à 16 mg/l ; directe (conjuguée) à 73 mg/l. La cholestérolémie totale est à 4,44 g/l.

Les signes de cytolyse sont absents ; transaminases SGOT à 25 (N = 40) ; SGPT à 96 (N = 30).

La vitesse de sédimentation des hématies est accélérée : 55 mm à la première heure et à 90 mm à la deuxième heure.

On complète l'examen radiologique du tube digestif.

Le lavement baryté montre une progression normale de la baryte jusqu'à l'angle hépatique. Au-delà de l'angle, il n'existe pas d'injection.

Cet aspect avait fait évoquer un obstacle ; mais, rétrospectivement, il s'agit d'une ascension de l'angle droit du colon. On peut discuter, dans ce cas, une interposition colique inter-hépato-diaphragmatique, d'où l'intérêt de faire alors un cliché de profil.

Le taux de prothrombine étant à 49,5 % le 2 Septembre, on réduit

progressivement la prise de Tromexane et on l'arrête complètement le 4 Septembre, en prévision de la laparoscopie.

Le 6 Septembre, on fait de nouveaux examens. Les signes de cytolyse restent toujours très modérés : transaminases SGOT = 20, SGPT = 127.

La rétention biliaire s'accentue légèrement : bilirubinémie totale = 111 mg/l ; indirecte = 21 ; directe = 90. Dans le sang, les phosphatases alcalines sont 10 uPNP (N = 0,8 à 0,65 uPNP) ; les phosphatases acides "prostatiques" sont à 0,40 (N = 0 à 0,15 uPNP).

La scintigraphie hépatique est pratiquée le 6 Septembre ; l'isotope employé est l'Au 198. La scintigraphie pancréatique est faite avec le Se 75.

L'importante hépatomégalie empêche une visualisation correcte du pancréas. La fixation hépatique montre une amputation totale des 2/3 inférieurs du lobe droit (Dr. J.J. LEGRAND).

A ce stade, on ne pourra attendre de précision essentielle, quant à l'étiologie du syndrome rétentionnel, que de la laparoscopie.

Le 8 Septembre, le taux de prothrombine étant remonté à 65 %, le Dr. J. THIROLOIX pratique une laparoscopie :

"Pneumopéritoine dans la fosse iliaque gauche. Introduction du laparoscope par voie sous-ombilicale.

"Dès l'introduction du laparoscope, on tombe sur un énorme lobe gauche à bord antérieur mousse, de consistance ferme mais non dure, surtout de coloration inégale : il existe des signes de rétention biliaire incomplète avec mouchetage vert du foie. La surface est lisse ; on ne voit nulle part de lésion néoplasique.

"Le ligament rond est d'aspect normal, mais sa situation, elle,

est anormale : il siège très loin en haut et à droite, en raison d'une agénésie du lobe droit du foie qui est minuscule, rétracté sous la coupole diaphragmatique, au contact des côtes, pas plus gros qu'une petite mandarine. Ici encore, existent des lésions de type cholostatique. Au niveau de l'échancrure interlobaire, à l'implantation du ligament rond, on note une zone blanchâtre, mais celle-ci est souple et il semble bien s'agir simplement de capsulite.

"Malgré tous les efforts, la vésicule biliaire n'a pu être vue en raison d'un épiploon important que l'on ne peut déplacer.

"Le reste de la cavité abdominale est normal.

"Conclusion : Agénésie du lobe droit, hypertrophie du lobe gauche, cholostase incomplète."

Donc, seule la laparotomie exploratrice permettra de trancher entre un obstacle lithiasique ou néoplasique.

On fait, le 10 Septembre, une radiographie sans préparation de l'hypochondre droit ayant pour objet de visualiser une éventuelle lithiase radio-opaque.

"Il existe, se projetant sur l'aire hépatique, une masse irrégulière, festonnée, très opaque, à peu près circulaire, d'origine ?

"On ne met pas en évidence de lithiase de l'appareil hépato-biliaire."

En attendant la laparotomie, on complète les examens.

Le 9 Septembre, on fait une électrophorèse des protides :

Protides totaux = 67,5 g/l

Albumine = 47,5 % ; α_1 = 9 % ; α_2 = 13,3 ; β = 15,4 ; γ = 14,8 %

$\frac{A}{G}$ = 0,90.

Le 13 Septembre, on a le résultat de la recherche d'antigène et anticorps Australia : il est négatif par la méthode d'immuno-diffusion.

Un nouveau bilan, le 13 Septembre, montre dans le sang :

- Phosphatases alcalines > 10
- Bilirubine totale 200 mg/l
  16
  184

Le 15 Septembre 1971, le Dr. MOREAUX et le Dr. NALIAKAS, du Centre médico-chirurgical de la Porte de Choisy, pratiquent une laparotomie exploratrice :

"Diagnostic opératoire : cancer de la vésicule ayant envahi le foie et le duodénum, avec métastases hépatiques".

Traitement : laparotomie exploratrice.

Incision médiane sous-ombilicale. Il n'y a pas d'ascite. Il y a effectivement une malformation hépatique. Le foie gauche est volumineux, globuleux, alors que le foie droit est tout petit, très haut situé dans une éventration diaphragmatique partielle. La vésicule est volumineuse, mais très postérieure. Elle est manifestement néoplasique. On ne voit que le fond ; tout le reste est englobé dans une volumineuse tumeur qui envahit très largement le foie en profondeur et vers la droite, et qui envahit également le pédicule hépatique et le duodénum dans sa portion juxta-pylorique. Cet envahissement duodénal explique vraisemblablement les hémorragies. Il y a en plus toute une série de métastases hépatiques à droite. Prélèvement d'une de ces métastases. L'examen histologique extemporané (Dr. MARTIN) confirme qu'il s'agit de la métastase d'un cancer glandulaire peu différencié. A la face supérieure de la vésicule, il y a un envahissement hépatique important et, comme il ne reste qu'une mince couche de parenchyme, on explique la séparation complète du foie droit du foie gauche sur la scintigraphie.

La ponction hépatique retire une bile blanche. La radio faite par l'aiguille montre des voies biliaires intra-hépatiques dilatées et sous pression ; on injecte un long rétrécissement de toute la partie haute de la voie biliaire extra-hépatique.

Il faudrait, théoriquement, faire une anastomose intra-hépatique gauche et une gastro-entérostomie. La tumeur est tellement évoluée que cette chirurgie très palliative paraît discutable et, finalement, on renonce à tout geste opératoire, d'autant que le malade supporte assez mal l'anesthésie. Paroi sans drainage au plastofil.

L'étude histologique du fragment de ganglion prélevé est faite le 17 Septembre :

"Le petit fragment qui a été coupé à plusieurs plans est constitué par un tissu hépatique massivement infiltré par une prolifération de petites cellules étoilées ou vaguement polygonales, agencées en travées étroites, dispersées dans un stroma scléreux et remaniées par de larges phénomènes de nécrobiose.

"Cette prolifération ne semble pas avoir d'activité mucipare évidente.

"Il n'y a pas de connection directe entre la tumeur et les travées hépatiques.

"Il s'agit donc manifestement de la métastase d'un carcinome trabéculaire peu différencié, dont l'origine glandulaire et biliaire est tout à fait plausible". (Dr. MARTIN)

Le malade décède des suites de complication de sa maladie, quelque temps après ; mais la famille s'oppose à ce que l'on fasse une autopsie.

Conclusion : Nous avons donc découvert fortuitement, au cours d'une néoplasie de la vésicule biliaire, une agénésie du lobe droit du foie. C'est la laparotomie qui affirme cette malformation.

Rétrospectivement, on peut se demander s'il eût été possible de la soupçonner auparavant.

L'examen clinique donnait l'impression d'une hépatomégalie. Cette "hépatomégalie" était confirmée par la scintigraphie. Mais, celle-ci montrait également une amputation totale des deux-tiers inférieurs du lobe droit. Une métastase hépatique pouvait rendre compte de cet aspect, chez ce malade soupçonné d'un cancer du pancréas ou des voies biliaires. La vésicule n'était pas perçue. Ceci a été bien expliqué par la situation haute et très postérieure et un épiploon important.

Le reste de l'examen n'apportait pas d'élément appréciable pour le diagnostic.

Par contre, le lavement baryté montrait une progression normale jusqu'à l'angle hépatique, mais sans injection au-delà. On envisageait alors la présence d'un obstacle et de refaire cet examen après traitement antispasmodique. Un cancer totalement sténosant était improbable, en raison de l'absence de troubles du transit. Il s'agissait, on le saura ensuite, d'un caecum en position haute sous-hépatique.

On voit donc que, même avec du recul, il était difficile d'affirmer cette malformation précisée par la laparoscopie.

Les circonstances de diagnostic peuvent être différentes, comme le montrent les autres cas d'atrophie du lobe droit du foie, rapportés ci-après.

AUTRES OBSERVATIONS
A PROPOS
DE L'ATROPHIE DU LOBE DROIT DU FOIE

A notre connaissance, il existe déjà quinze cas d'atrophie du lobe droit du foie rapportés. La découverte est le plus souvent fortuite : 11 cas, dont 7 à l'autopsie et 4 cas à la suite d'intervention pour une autre maladie.

DIAGNOSTIC FAIT A L'AUTOPSIE

C'est un mode de diagnostic fréquent. C'est dire la latence de la maladie, qui la plupart du temps ne donne aucun signe fonctionnel.

La première observation connue date de 1870. Elle a été faite par HELLER, chez un homme de 45 ans.

La deuxième a été réalisée par ROLLESTON en 1893. La malformation hépatique était isolée et il y avait une hypertrophie du lobe gauche.

GRENET, à Paris, publia, en 1895, la troisième observation. Il s'agissait d'une femme dont le lobe droit était trois fois plus petit qu'à l'état normal. Il était divisé transversalement presque complètement par une scissure. Les deux lobes présentaient eux-mêmes trois ou quatre sillons moins profonds. Le lobe gauche, normalement développé, était divisé lui-même, sur sa face supérieure et sur sa face inférieure, par des sillons profonds d'un centimètre environ qui lui donnaient un aspect mamelonné.

Outre l'anomalie du foie, le malade présentait une atrophie considérable du rein droit avec hypertrophie du rein gauche.

Un an plus tard, JACQUEMET, dans sa thèse, décrit un autre cas.

Il s'agissait d'une femme de 63 ans, morte de pneumonie gauche. Son foie pesait 1.050 grammes ; il était allongé transversalement. Le lobe gauche, très développé et de forme irrégulièrement quadrilatère, présentait les dimensions suivantes :

D. transversal : 13 cm

D. antéro-postérieur : 11 cm

D. vertical : 3,5 cm.

L'insertion du ligament suspenseur se fait à peu près au milieu de la face supérieure de l'organe. La forme du lobe droit est très irrégulière et provoquée par la présence d'une vaste échancrure prenant naissance au niveau du tiers inférieur du bord droit et entamant le parenchyme sur une profondeur de 48 millimètres. Le golfe détermine au-dessous de lui la production d'une sorte de lobe à large pédicule, limité à droite par le bord droit, à gauche par le fond de la vésicule biliaire et dont les dimensions sont les suivantes :

D. transversal : 70 mm

D. antéro-postérieur : 57 mm

Les dimensions du lobe droit sont les suivantes :

D. antéro-postérieur (y compris le lobe pédiculisé) : 17 cm

D. transversal : 16 cm

D. vertical : 5 cm.

L'organe était donc deux fois plus étendu dans le sens transversal que dans le sens antéro-postérieur, soit, comme 4 est à 2, les conditions normales étant comme 3 est à 2. A la face inférieure, l'échancrure se continue assez profondément par une scissure, de sorte que le lobe est encore plus parfaitement limité qu'à sa face supérieure, son pédicule étant relativement étroit, puisque le pont de substance hépatique

qui le relie au lobe droit n'a guère que 2 cm. La présence de ce lobe entraîne une légère modification dans la fossette cystique, dont le bord droit, au lieu d'être rectiligne, est légèrement échancré vers son tiers antérieur. Le lobe de Spiegel est normal. Le lobe carré, quoique nettement indiqué à sa partie antérieure, est uni au lobe gauche par une très forte part de substance hépatique.

En 1908, LAUNOIS et LECONTE décrivent le cinquième cas. Il s'agit d'un malade âgé de 43 ans, hospitalisé pour une pneumopathie aiguë au cours de laquelle le malade décède.

L'examen clinique avait montré un foie et une rate de volume normal.

L'autopsie montre un tout petit lobe droit du volume d'une demi-pomme. Il recouvre la vésicule biliaire qui est presque aussi volumineuse que lui. Le lobe gauche, au contraire, est énorme. Sur la face antérieure de celui-ci, on remarque un sillon très nettement creusé et remontant obliquement vers l'ombilic.

La direction générale n'est pas franchement horizontale : l'organe est comme légèrement basculé autour d'un grand axe transversal, si bien que la face inférieure regarde un peu en arrière.

En examinant cette face inférieure, on constate que le hile classique n'existe pas : le lobe carré et celui de Spiegel sont simplement représentés par une portion étroite qui se continue sans démarcation avec le lobe droit, et au niveau de laquelle on voit la gouttière où descend la veine cave inférieure : en avant, on note l'insertion de la veine ombilicale.

Enfin, en examinant l'organe par sa face supérieure, on voit que les deux lobes, au lieu de se continuer directement, comme normale-

ment, sont séparés par une dépression profonde qu'explique leur différence d'épaisseur.

L'examen histologique montre des lésions bien nettes de cirrhose : anneaux de tissu fibreux plus ou moins épais, entourant des îlots de parenchyme hépatique avec sclérose intercellulaire. Les lésions sont particulièrement nettes au niveau du lobe droit, où les anneaux de tissu scléreux sont beaucoup plus petits qu'à gauche, comme si les lésions gardaient les dimensions respectives des lobes où on les observe.

Les autres organes sont normaux, sauf les reins qui sont criblés d'une multitude de petits kystes dont le volume varie de celui d'une tête d'épingle à celui d'un petit grain de raisin. (Histologiquement, lésions scléreuses modérées).

Une année plus tard, PIGACHE et WORMS décrivent une anomalie du foie et des voies biliaires.

Femme de 62 ans. A l'ouverture de l'abdomen, le foie, situé tout entier dans l'hypochondre gauche, empiétant à peine sur la région épigastrique, apparaît légèrement basculé en avant, une partie de sa face supérieure entrant directement en contact avec la paroi abdominale antérieure.

On n'aperçoit pas, au premier abord, le ligament suspenseur : il faut exagérer artificiellement la chute du foie en avant pour le découvrir, très réduit dans ses dimensions, rejeté presque au niveau du bord postérieur de l'organe et contenant dans son épaisseur le reliquat de la veine ombilicale.

Le bord antérieur du foie est mince, assez régulier, sauf au niveau de deux encoches, dont l'une, plus accusée, située à deux centimètres et demi de l'extrémité droite, paraît répondre à la fossette cystique.

Or, le foie relevé, on est frappé de ne pas rencontrer le réservoir biliaire au siège habituel.

La face inférieure offre, en outre, un aspect uniformément lisse, sans trace de sillon ni de lobulation quelconque.

Le pédicule et le petit épiploon sont rejetés loin en arrière, presque au contact de la paroi postérieure de l'abdomen.

Le hiatus de Winslow, large, admettant facilement trois travers de doigt, conduit dans l'arrière-cavité des épiploons, entièrement libre, sans trace d'adhérences.

On pratique soigneusement l'éviscération totale, de façon à pouvoir étudier en détail cette configuration anormale, après s'être assuré, au préalable, de la situation des organes voisins : estomac, reins, rate, pancréas, colons, qui ne présentent rien d'anormal ni dans leur forme ni dans leurs rapports.

Le foie isolé offre dans son ensemble la forme d'une culotte hémisphérique, à contour sensiblement arrondi, beaucoup plus aplati en avant qu'en arrière, où le bord présente une épaisseur assez considérable pour donner l'impression d'une véritable face. Son poids atteint 1.250 grammes ; ses dimensions sont les suivantes :

Diamètre transversal ..... 15 cm

Diamètre antéro-postérieur .... 13 cm

Epaisseur maxima ..... 5 cm

La masse ne présente qu'une esquisse de lobulation vers son extrémité droite; à l'encoche déjà signalée au niveau du bord antérieur, et qui se continue sur la face inférieure par un sillon très peu marqué, long de 3 cm, correspond en arrière, en un point assez exactement symétrique, une dépression servant, cette fois, à loger la vésicule biliaire, dont le fond déborde la face supérieure du foie, pour venir toucher directement

à la coupole diaphragmatique.

La distance de la vésicule à l'extrémité droite du foie est à peine de deux centimètres et demi. Cette vésicule, de volume moyen, non pourvue de mésocyste, se trouve en position franchement verticale et se continue directement avec le canal cystique que vient rejoindre, à cinq centimètres plus bas, le canal hépatique.

Ce dernier présente cette particularité d'être formé de la confluence de quatre canaux biliaires, émergeant du bord postérieur de l'organe.

A ce bord postérieur, véritable hile transposé, aboutissent également l'artère hépatique, qui se divise aussitôt en ses deux branches terminales et dont le tronc s'écarte des canaux biliaires au fur et à mesure qu'on descend vers son origine, et la veine porte, qui a conservé avec les autres éléments du pédicule les mêmes rapports qu'à l'état normal. A 4 centimètres en dedans du pédicule, chemine, à travers le ligament coronaire gauche, le seul existant, la veine cave inférieure, qui ne prend pas contact avec le bord postérieur du foie.

Le tissu hépatique semble absolument sain ; absence de calcul à l'intérieur de l'appareil biliaire.

Dans notre cas, le parenchyme est resté indivis, le ligament rond atteignant l'organe à sa face supérieure, au voisinage du bord postérieur, et la vésicule se trouvant elle-même reportée tout entière au niveau de ce bord. "Cette dernière particularité (ectopie postérieure de la vésicule) n'est pas la moins singulière de cette observation ; elle paraît, d'ailleurs, se relier intimement à la malformation hépatique".

En 1923, KRAUSPE décrit une septième atrophie du lobe droit du foie.

Mais cette malformation a parfois été découverte à propos d'une maladie associée. En particulier, quatre cas l'ont été au cours d'une lithiase biliaire.

ATROPHIE DU LOBE DROIT ASSOCIEE A UNE LITHIASE BILIAIRE

En 1956, BOHAN rapporte la mise en évidence d'une atrophie du lobe hépatique droit au cours d'une laparotomie pour lithiase vésiculaire.

MORGENSTERN et MAZUR décrivent le cas d'une atrophie du lobe droit, chez un homme de 66 ans qui souffrait depuis 4 ans de douleur épigastrique, mais sans antécédent d'ictère. La vésicule restait invisible aux différents examens radiologiques.

On pratiqua une laparotomie. Le lobe droit du foie était atrophié, le lobe gauche de dimension normale. La palpation montrait des calculs dans la vésicule biliaire. L'artère hépatique était de morphologie normale, les voies biliaires également. La vésicule biliaire était située sur le bord droit du foie et le fond du réservoir, au contact de la coupole diaphragmatique droite.

En 1970, SEGDITSAS et coll. publient un cas révélé par une lithiase vésiculaire compliquée d'ictère. Le diagnostic fut, ici, porté sur l'aspect de la radiographie sans préparation de l'hypochondre droit et de la scintigraphie hépatique.

La même année, Antoine MERAB et coll. décrivent le cas d'un homme de 48 ans, sans antécédent pathologique notable. Il est hospitalisé pour une crise douloureuse épigastrique accompagnée de vomissements. La douleur est calmée par des injections d'antispasmodiques.

L'examen clinique est négatif ; en particulier, on note l'absence d'ictère, de splénomégalie, d'ascite et de circulation collatérale. Le palper et la percussion du foie paraissent normaux. L'hémogramme et les tests hépatiques (taux de prothrombine, test de Mac Lagan, phosphatases alcalines, transaminases pyruviques).

La cholécystographie orale montre que la vésicule biliaire est anormalement située au niveau du cinquième espace intercostal, en plein thorax ; elle est oblique en bas et de dehors en dedans ; elle contient un calcul mobile de 1 cm de diamètre. Cet aspect fait envisager l'existence d'une hypoplasie du lobe droit du foie, et le lavement baryté vient renforcer cette impression en montrant un angle colique droit haut situé dans le thorax avec un angle gauche en position normale. Il n'y a pas d'autre anomalie du cadre colique. La radiographie du thorax montre une opacité "pseudo-pleurétique" de la base droite qui semble indiquer qu'il existe une éventration diaphragmatique associée.

Le malade est confié au chirurgien thoracique pour cholécystectomie et traitement des lésions diaphragmatiques. La thoracotomie montre l'absence totale de diaphragme droit, les viscères abdominaux se trouvant dans le thorax et refoulant le lobe inférieur du poumon droit : il n'existe aucune séparation à droite, entre le thorax et l'abdomen. On note également une absence totale du lobe droit du foie, lequel est réduit à un gros lobe gauche, d'apparence normale, sans signe d'hypertension portale. La vésicule biliaire, dont le fond est attiré en haut et en dehors, est située aux abords de l'implantation de la veine cave inférieure, dans l'oreillette droite, à quelques centimètres de l'implantation de la veine azygos. La cholécystectomie est pratiquée sans difficulté. Les suites opératoires sont simples.

Mais il existe des cas d'agénésie du lobe droit du foie qui ont été découverts à la suite de manifestations fonctionnelles, en relation, d'après les auteurs, avec cette malformation. Il en est ainsi dans quatre cas qui se sont manifestés par des hémorragies liées sans doute à l'hypertension portale préexistante.

En 1958, GIRAUD et coll. décrivent une hyperplasie congénitale extrême et globale de la glande hépatique et signalent un cas découvert par MM. NEGRE et BERTRAND.

Dans le cas décrit par G. GIRAUD, il s'agit d' une femme âgée de 42 ans, hospitalisée en 1949 pour des troubles dystoniques et dyspeptiques sans constatation objective précise à ce moment.

En Août 1956, une hématémèse abondante, récidivante, motive un nouveau séjour. La malade présente, à l'entrée, un tableau d'anémie post-hémorragique assez marqué. Elle signale, à l'entrée, un tableau d'anémie post-hémorragique assez marqué. Elle signale, d'autre part, l'existence de douleurs de l'hypochondre droit évoluant par crises déclenchées par la prise de certains aliments (graisse, oeufs). Les crises durent environ 24 heures, s'accompagnent fréquemment de céphalées. Un subictère a été noté au décours de ces épisodes douloureux.

A l'examen, la pâleur de la malade est frappante ; les conjonctives sont décolorées. La palpation abdominale ne décèle aucune masse anormale. Seule la pression de la région vésiculaire est douloureuse. La manoeuvre de Murphy est positive, mais la vésicule n'est pas palpable. L'examen des autres appareils est normal.

La formule sanguine permet de chiffrer l'anémie à 3.000.000 de globules rouges : elle s'accompagne d'une réticulocytose modérée à 40.000. La formule blanche est sans particularité, mais on note une thrombocyto-

pénie à 75.000, qui persiste au cours des examens répétés. Les examens humoraux sont normaux. La fonction hépatique est intacte.

Les explorations digestives et vésiculaires ne décèlent, à ce moment, aucune anomalie.

La malade sort du service après correction de son anémie ; la thrombocytopénie persiste.

En Décembre 1956, la malade revient au service pour reprise des hématémèses entraînant à nouveau une anémie hypochrome. Les phénomènes douloureux se sont également reproduits.

Il n'est pas observé, à l'examen clinique, d'anomalie précise. Seule la rate est augmentée légèrement de volume et percutable. Les autres appareils sont normaux. L'hémogramme montre la même thrombocytopénie aux environs de 70.000 plaquettes par mm3. En contraste, la moelle sternale est riche et très active.

Les explorations radiologiques digestives à nouveau pratiquées montrent une dilatation des veines oesophagiennes et un diverticule de la taille d'un oeuf, nettement isolé à la face postérieure de la grosse tubérosité gastrique.

Le diverticule ayant pu intervenir de façon précise dans le déclenchement des hémorragies, l'indication d'une intervention chirurgicale est obtenue.

Cette intervention a montré la présence d'un diverticule gastrique qui a été enfoui sans exérèse.

L'intervention ayant eu lieu par voie thoraco-abdominale postérieure, la rate, grosse et d'aspect macroscopique normal, a été enlevée.

L'exploration a porté également sur le foie : son volume est apparu extrêmement réduit, de la taille d'un foie d'oie environ, chacun des lobes étant isolé des voisins, sans la moindre lésion de périhépatite

ni d'atteinte rétractile du pédicule porte.

La stase veineuse portale est nette, avec nombreuses voies de dérivation, mais seulement due à la discordance entre le calibre des voies vasculaires assurant le drainage splanchnique pré-hépatique et le calibre considérablement réduit des voies veineuses intra-hépatiques, elles-mêmes à la mesure de l'hypogénésie hépatique.

La vésicule et les voies biliaires sont normales.

Les suites opératoires ont été assez simples. Les plaquettes sont progressivement remontées à un taux normal, à 135.000 par mm3.

L'étude anatomique des pièces opératoires et d'un fragment de foie prélevé en cours d'intervention a montré :

" Une rate active avec nombreux follicules lymphoïdes, présentant des images de stase simple.

"Une structure hépatique normale avec discrète hyperplasie des cellules de Küpffer, surtout dans les zones centro-lobulaires."

BERTRAND L. et JAMBON M. publient, en 1962, deux cas d'agénésie du lobe droit du foie avec hypertension portale.

* Dans la première observation, il s'agit d'un homme de 38 ans, hospitalisé en 1956 au décours d'une hémorragie digestive (hématémèse de sang rouge et meloena), survenue dix jours avant.

L'interrogatoire note des antécédents d'hémorragies récidivantes: en 1953, 1955 (le transit digestif était normal) et en 1956 (Février, Avril, Juin). Aucun antécédent pathologique n'est relevé, pas d'éthylisme en particulier.

L'examen montre des signes de spoliation sanguine, une splénomégalie et une sonorité de la loge hépatique. Il existe une fébricule à 38°.

Le diagnostic de cirrhose atrophique est immédiatement évoqué malgré l'absence d'ascite, mais les examens complémentaires ultérieurs jettent rapidement le doute sur cette hypothèse :

- Hanger, Gros, Mac Lagan sont négatifs à deux examens. Seule la bande de Weltmann donne une coagulation au deuxième tube.

- L'électrophorèse du sérum répétée deux fois indique en moyenne un taux d'albumine normal : 48 % ; globulines : α_1 6 % ; α_2 26 %, β 15 %, γ 5 %, soulignant l'augmentation des α_2 déjà évoquée par la déviation à gauche de la bande de Weltmann.

- Le transit oesophagien montre l'absence de varices oesophagiennes et de lésions des parois gastrique et duodénale. Après un échec (impression de ponction dans le vide), la ponction biopsie du foie ramène des fragments de tissu hépatique normal.

- La splénoportographie, effectuée le 6 Août 1956 avec un appareillage non spécialisé, montre que la veine splénique et le tronc porte ont un calibre normal et qu'il n'y a pas de reflux dans les veines mésentériques ni d'opacification des veines de l'estomac ; le temps hépatique n'a pas été obtenu. Malgré l'imperfection de cet examen, l'absence de cause probante à l'origine des hémorragies digestives fait décider une laparotomie avec l'objectif d'une anastomose spléno-rénale.

L'intervention chirurgicale est faite le 1er Août 1956, sous hypotension contrôlée. En voici le compte rendu opératoire (Pr. NEGRE) :

"Incision arciforme de l'hypochondre gauche, à la fois médiane sous-ombilicale et oblique, sous-costale, presque dans le flanc gauche. Pas d'ascite. Forte dilatation des vaisseaux épiploïques. La rate est volumineuse (un melon) et ferme, presque totalement recouverte sur sa face antéro-externe par le grand épiploon très vascularisé et adhérent. Aucune anomalie du pédicule hépatique ; le tronc porte, de volume normal et nette-

ment thrombosé. Par contre, le foie est le siège d'une importante anomalie morphologique constituée par l'absence presque totale du lobe droit. La vésicule biliaire est, en fait, coiffée par une lame peu épaisse de tissu hépatique, de la surface d'une pièce de 5 francs répondant au lobe carré. Le lobe gauche est un peu plus petit que normalement, mais d'aspect et de densité normaux. La splénectomie est assez facile, par décollement postérieur de la rate (...). Ligature par dissection des éléments isolés du pédicule. La veine splénique est courte et de calibre sensiblement normal (1 cm) ... On se contente donc d'une splénectomie simple.

"En résumé, en dépit des chiffres de tension portale normaux (mais pris sous hypotension contrôlée), les lésions macroscopiques sont nettement en faveur d'une hypertension portale. Ici, la dérivation splénoportale n'était pas réalisable ; par contre, l'absence du lobe droit du foie doit faciliter singulièrement un shunt porto-cave direct. Cette intervention devra être envisagée dans les mois à venir, si la splénectomie est un échec. Biopsie hépatique faite en fin d'intervention sur le lobe gauche."

La radiographie du foie après pneumopéritoine est pratiquée. Les clichés simples et les tomographies permettent d'individualiser très nettement la masse hépatique et de dissocier parfaitement les trois lobes (gauche, carré, droit). Le lobe droit est de petite dimension ; sa voussure supérieure est normale ; par contre, la partie antérieure et inférieure, qui descend normalement à hauteur du rebord chondro-costal, est absente. L'atrophie du lobe hépatique est confirmée par la présence de calculs vésiculaires spontanément visibles en situation anormalement haute et externe, au-dessous du lobe carré et du moignon du lobe droit, au-dessus de l'angle droit qui occupe l'emplacement du foie absent. (Dr. JAUMES).

Les suites opératoires sont normales. Au début du mois de Mars 1958, survient une nouvelle hématémèse entraînant une anémie. On fait une tentative d'anastomose porto-cave directe, en Mars 1956. En voici le compte rendu (Pr. NEGRE :

"La vésicule biliaire est de volume normal, entourée d'une gangue graisseuse... En plus de l'anomalie hépatique (atrophie presque complète du lobe droit), on note une particularité artérielle : le tronc caeliaque part bas et l'artère hépatique est au contact de la portion horizontale de la petite courbure. La biopsie per-opératoire des lobes droit et gauche du foie montre un aspect microscopique normal."

Evolution ultérieure : hématémèse et meloena se sont renouvelés régulièrement.

* Dans la deuxième observation, il s'agit d'une jeune fille de 17 ans, hospitalisée en 1953 pour hématémèse (suivie de meloena), survenue douze jours plus tôt.

L'interrogatoire permet de retrouver, trois ans auparavant, un épisode analogue : hématémèse de sang rouge et noir d'abondance notable.

L'examen d'entrée de cette jeune fille est négatif, si ce n'est une splénomégalie volumineuse (grand axe : 20 cm dont débord costal: 7 cm). Il n'y a pas de purpura.

La formule sanguine donne les chiffres suivants : G.R. : 3.850.000 ; G.B.: 7.400 (dont polynucléaires neutrophiles 60 %, éosinophiles 9 %) ; plaquettes : 120.000. Hors la thrombocytopénie limitée, l'étude de l'hémostase est normale. Le myélogramme sternal est dense, avec une forte érythroblastose à 50 % ; on y trouve également une éosinophilie modérée (8 %) ; les mégacaryocytes sont normaux de forme et en nombre.

Les tests de labilité sérique sont strictement normaux. L'électrophorèse du sérum donne le pourcentage suivant des fractions protéiniques : albumine 57,5 ; globulines α_1 6 ; α_2 10,5 ; β 13 ; γ 13. L'examen de l'oesophage en couche mince montre des images nettes de varices du segment inférieur. La matité hépatique paraissant réduite sans explication valable, on préfère vérifier radiologiquement la position de l'angle colique droit avant d'effectuer la ponction biopsie du foie. Le lavement baryté montre un angle colique gauche abaissé par l'hypertrophie de la rate, tandis que le droit remonte très haut. La ponction biopsie du foie par voie intercostale ramène des fragments dont l'étude microscopique est normale. Le divorce entre les constatations cliniques (splénomégalie avec hématémèse à répétition) et radiologiques (varices oesophagiennes), d'un côté, et les résultats biologiques (sérologie et électrophorèse normales) et histologiques (foie normal à la biopsie), de l'autre, fait penser à un obstacle sur la veine splénique. On pose l'indication à la splénoportographie et on envisage une intervention chirurgicale. Le principe en est admis par la famille, mais seulement en cas de récidive des hémorragies.

Les hématémèses suivies de meloena se reproduisent effectivement en 1956, 1957 et 1959, date à laquelle une nouvelle hospitalisation est acceptée. On retrouve alors la même situation clinique, dominée par la splénomégalie ; mais l'attention est éveillée par le cas précédent et attirée par l'absence de matité hépatique qui évoque l'agénésie du lobe droit, diagnostic que suggèrent encore plus les discordances antérieurement enregistrées. Après vérification des résultats normaux de l'électrophorèse et des tests de labilité du sérum, ainsi que la présence incontestable de varices oesophagiennes, on décide de réaliser pour information pré-opératoire une biligraphie et la portographie prévue il y a six ans.

La biligraphie effectuée par voie veineuse montre une vésicule très haut située à la partie externe et supérieure de l'hypochondre droit, présentant un trajet ascendant et oblique, de bas en haut et de dedans en dehors ; le renforcement de l'opacité du fond vésiculaire est dû à une coudure antéro-postérieure. Le cholédoque, mal opacifié, paraît de calibre normal. La vésicule, indemne de calculs, s'évacue normalement après un repas gras.

Après avoir fait une spléno-portographie, on fait une intervention chirurgicale pour hypertension portale.

Laparotomie médiane sus-ombilicale : pas d'ascite. La rate est ferme, approximativement triplée de volume (à noter trois petites rates accessoires au hile) ; il existe une adhérence contenant de nombreux néovaisseaux entre son pôle supérieur et l'extrémité du lobe gauche du foie.

L'exploration du foie montre que le lobe gauche est de volume normal, que le lobe droit est entièrement caché sous l'auvent costal, qu'il est très petit, ne présentant que le tiers d'un lobe droit normal ; la couleur et la consistance du lobe gauche et du lobe droit sont normales. La vésicule biliaire, située contre la face inférieure du lobe droit atrésique, est normale. Le pédicule hépatique est libre et la veine porte n'est nullement thrombosée.

On réalise une splénectomie simple. La malade regagne son domicile après des suites opératoires normales. Elle a été revue en consultation trois mois plus tard, puis elle s'est mariée. A ce jour (Octobre 1961), il n'y a pas eu de récidive des hémorragies digestives.

o o

Au total, nous voyons donc, sur ces 15 cas, que, la plupart du temps (11 cas), la maladie est absolument latente et n'est découverte qu'à l'occasion d'une autopsie ou d'une laparotomie pour lithiase vésiculaire associée.

Quatre cas se sont traduits par des hémorragies dues vraisemblablement à l'hypertension portale associée. Cette hypertension a été attribuée à la malformation du foie.

Le quinzième cas, observé dans le Service du Professeur PEQUIGNOT, est le seul dont le diagnostic ait été assuré par la laparoscopie.

Le diagnostic de cette malformation est difficile. Nous allons envisager maintenant les différents moyens d'y arriver. Il est, en effet, intéressant, en particulier pour le chirurgien, de faire le diagnostic avant une éventuelle intervention.

DIAGNOSTIC DE L'AGÉNÉSIE DU LOBE DROIT DU FOIE

Nous avons vu que l'agénésie du lobe droit du foie n'a pratiquement aucun retentissement fonctionnel sur l'organisme et est parfaitement supportée, dans la grande majorité des cas.

Quel est donc l'intérêt de connaître l'existence de cette malformation ? C'est avant tout de ne pas se laisser entraîner vers un diagnostic erroné.

Le plus souvent, c'est un diagnostic d'élimination à faire en présence de symptômes attirant l'attention vers la région hépatique. On va d'abord envisager les circonstances au cours desquelles on pourra découvrir l'agénésie et les affections qu'elle peut simuler et qui peuvent entraîner des erreurs. Ensuite, on passera en revue les différentes méthodes permettant d'affirmer la malformation.

L'agénésie, en raison de sa rareté, n'est pratiquement jamais évoquée d'emblée. Souvent, on est orienté au premier abord vers d'autres affections qui ont une symptomatologie fonctionnelle, des signes physiques, biologiques ou paracliniques communs. On va voir les différents diagnostics erronés vers lesquels on peut être entraîné, suivant la symptomatologie.

Les symptômes fonctionnels, nous l'avons vu, sont très pauvres. La maladie est pratiquement toujours latente et on ne note jamais de manifestation dans l'enfance. On a cependant observé, dans quatre cas seulement, des hémorragies digestives au cours d'hypertension portale, vrai-

semblablement consécutive à l'agénésie du lobe droit. Aussi, devant une hématémèse et surtout un meloena avec hypertension portale, il convient de ne pas ignorer cette malformation et d'en connaître les signes pour faire le diagnostic différentiel avec les autres causes.

Les principales causes d'hypertension portale et de petit foie sont les cirrhoses. Mais, dans ce cas, les examens biologiques sont perturbés, ce qui n'est pas le cas de l'agénésie isolée. Cependant, il faut noter qu'il existe d'autres causes d'hypertension portale sans perturbation des examens biologiques. Ce sont, entre autres, la thrombose des veines sus-hépatiques, la thrombose de la veine porte ou splénique, les très rares cas de fibrose hépatique congénitale. Mais alors l'examen ne montre pas d'atrophie hépatique.

Cela nous amène à envisager les diagnostics que l'on peut faire en présence d'un petit foie. Il faut d'abord noter que l'appréciation clinique, par la percussion et la palpation (en cas d'hépatomégalie ou de ptose hépatique), des dimensions du foie est une technique difficile et peu précise.

Les étiologies des petits foies sont variées. En dehors de l'agénésie du lobe droit du foie, qui est très rare, il existe d'autres malformations : l'atrophie localisée du lobe gauche ou l'hypoplasie congénitale du foie qui est une atrophie globale. En fait, la cirrhose atrophique représente l'étiologie majeure, mais alors les examens biologiques sont perturbés.

On doit remarquer que, même en cas d'agénésie du lobe droit, les dimensions hépatiques peuvent paraître cliniquement normales par hypertrophie compensatrice du lobe gauche.

Nous voyons, devant ces problèmes, que la scintigraphie hépatique est un moyen suplémentaire, intéressant, pour aboutir au diagnostic. Elle

permet de mieux préciser la morphologie du foie. Elle est utilisée dans le cas observé par N. SEGDITSAS et dans celui observé par le Professeur PEQUIGNOT.

En cas d'agénésie, il existe sur la cartographie hépatique, à l'emplacement de ce qui serait le lobe droit du foie, une lacune. Mais les étiologies des lacunes sont variées. Elles peuvent se rencontrer au cours de tumeurs malignes : cancer primitif ou secondaire ; ou bénignes : kyste ; abcès amibien ou non, adénome, angiome, maladie polykystique. Ces affections sont autant de pièges pouvant entraîner une erreur diagnostique.

On voit que, pour aboutir au diagnostic d'agénésie du lobe droit, il faut s'aider d'autres méthodes d'examen, en particulier radiologique et laparoscopique.

BERTRAND L., P. BETOULIERES et F. JAUMES ont précisé les principaux signes de l'affection et l'intérêt des examens radiologiques :

- pour découvrir le caractère hypoplasique du lobe droit du foie ;

- pour affirmer l'hypertension portale, dans les rares cas d'hémorragies digestives récidivantes ;

- pour éliminer la possibilité d'un bloc extra-hépatique et déceler une éventuelle anomalie vasculaire.

Ainsi, la radiographie sans préparation de l'étage thoraco-abdominal peut montrer :

- une ombre hépatique de petite dimension dont la limite inférieure est soulignée par les clartés gazeuses du colon transverse droit qui remonte parfois jusqu'au diaphragme. Mais cet aspect peut traduire une interposition hépato-diaphragmatique du colon ;

- l'ombre splénique peut être de grande dimension et abaisser l'angle splénique du colon en cas d'hypertension portale.

Parfois, la présence d'éventuels calculs vésiculaires en position haute et externe, marquant la limite inférieure et externe du foie, est un signe de valeur.

L'hépatographie sous pneumopéritoine, éventuellement complétée par des tomographies, donne des images plus précises, surtout au niveau de la face inférieure du foie. Celle-ci a perdu son obliquité vers le bas et l'extérieur, pour devenir horizontale et rectiligne, avec de gauche à droite les reliefs suivants : lobe gauche, sillon de la veine ombilicale (dit du ligament rond), le lobe carré, le lit vésiculaire, parfois occupé par des calculs, les rudiments du lobe droit hypoplasique décalés vers le haut.

Le transit oeso-gastro-duodénal peut montrer, sur l'oesophage inférieur, des varices dans les très rares cas d'hypertension portale. Le lavement baryté montre une ascension de l'angle droit du colon. Cela peut se rencontrer en l'absence d'aplasie du lobe droit du foie : dans l'interposition inter-hépato-diaphragmatique, par exemple. L'angle splénique, par contre, est éventuellement abaissé par la grosse rate des rares cas d'hypertension portale associée. Ainsi est réalisée une image "en miroir" du colon transverse.

La cholécystographie, si la vésicule n'est pas exclue, confirme le siège atypique de la vésicule à la partie haute et externe de l'hypochondre droit et immédiatement sous le diaphragme et au contact de la paroi costale latérale. L'axe vésiculaire est horizontal, voire oblique de haut en bas et de dedans en dehors.

La splénoportographie est beaucoup moins pratiquée qu'il y a quelques années. Cependant, dans les cas d'hypertension portale, elle a montré la liberté du lit spléno-portal (absence d'obstacle infra-hépatique) et confirmé l'hypertension portale (manométrie, mise en évidence de dériva-

tions veineuses par les vaisseaux courts de l'estomac, reflux dans les veines mésentériques). Théoriquement, la spléno-portographie pourrait aussi fournir des documents sur la disposition segmentaire de l'anomalie hépatique, en détectant d'éventuelles malformations vasculaires à l'origine de l'hypotrophie.

L'artériographie sélective du tronc caeliaque est maintenant utilisée de façon courante. Dans l'atrophie du lobe droit, elle permet d'étudier la distribution artérielle, point important pour le chirurgien en cas d'intervention pour une maladie intercurrente. Elle peut aider au diagnostic des lacunes découvertes à la scintigraphie hépatique. D'autant plus qu'elle a l'intérêt, dans la majorité des cas, de permettre un diagnostic de nature.

D'autre part, dans les lésions diffuses du foie, elle apporte des notions hémodynamiques de grande valeur et des images de retour veineux permettant, à moindres frais que la spléno-portographie, une étude morphologique de l'axe spléno-portal.

Au total, l'étude du bord inférieur du foie, la situation ectopique de la vésicule biliaire, l'aspect en "miroir" du colon transverse sont les meilleurs moyens pour orienter le diagnostic. Mais en fait, il faut noter la valeur incomparable de la laparoscopie.

Elle a permis, dans le cas observé dans le Service du Professeur PEQUIGNOT, de mettre en évidence l'atrophie du lobe droit. Mais cette méthode ne permet pas d'analyser le pédicule hépatique.

La laparotomie est souvent pratiquée dans un but exploratoire et opératoire, comme on l'a vu dans plusieurs cas : au cours de lithiase vésiculaire, de cancer vésiculaire, d'hypertension portale. On a alors la possibilité de faire un bilan des différentes lésions et des malformations associées éventuellement : au niveau du pédicule hépatique et du diaphragme,

en particulier.

Arrivé à ce stade ultime, nous voyons que, malgré la rareté et la latence clinique de cette malformation, il est possible de la découvrir en dehors de la pratique de l'autopsie, ce qui était le mode habituel de découverte des premiers cas.

CONCLUSIONS

1°)- Nous apportons une observation d'agénésie du lobe droit du foie, diagnostiquée du vivant du malade.

2°)- C'est le quinzième cas rapporté.

3°)- Les problèmes cliniques posés par cette anomalie sont le plus souvent sans rapport avec elle. Néanmoins, elle complique le diagnostic des affections intercurrentes et doit être connue à ce point de vue.

4°)- Toutefois, dans quatre observations, l'agénésie a paru rendre compte d'une hypertension portale isolée.

5°)- L'apport de la clinique, du lavement baryté et les difficultés d'interprétation de la scintigraphie sont discutée . La laparoscopie, dans notre observation, a permis avant la laparotomie de prévoir avec certitude les lésions rencontrées.

VU & PERMIS D'IMPRIMER :

Le Recteur
de l'Académie de Paris,

R. MALLET

Le Doyen de la Faculté
de Médecine,

P. MILLIEZ

Le Président
de la thèse,

H. PEQUIGNOT

B I B L I O G R A P H I E

HELLER - Virchows Arch für pathologische Anat. und für Klinische. Medizin, 1870.

SENTON (B.C.) - Notes of autopsy disclosing absence of liver. Tr. M. sod. N.Y., Syracuse, 1886.

ROLLESTON - J. of Anat. and Phys., 1893.

GRENET - Bul. Soc. Anat. de Paris, 1895.

JACQUEMET - Thèse de Lyon, 1896.

MONTEVERDI (I.) - Duo casi del aplasia congenita del regato. Gazz. med. cremonese cremona, 1898.

TANOKA (Y.) et TODA (K.) - A case of isolated lobe of liver. Tokyo. Isi. Shinshi, 1898.

LAUNOIS et LECONTE - Bul. Soc. Anat. de Paris, 1908.

PIGACHE et WORMS - Bul. Soc. Anat. de Paris, 1909.

KRAUSPE - Virchows Arch., 1923.

ZANDANELL (E.) - Abnorme Spaltbidung der lober mit distofie der Gallenblad (Abnormal lobulation of the liver). Z.B.L. Aug. G. Path. Anat., 1953.

BOHAN - Delaware Med. J., 1956.

GIRAUD et coll., NEGRE et LATOUR - Hypoplasie congénitale du foie avec rate de stase de hypersplénisme. 1958.

MORGENSTERN and MAZUR M.- Hypoplasia of the right hepatic lobe. American Journal of Surgery, 1958.

TSOURAS J.- Abnormalities of the external morphology of the liver.- Nosokom chron., 1960.

BERTRAND et JAMBON M.- Une cause inédite d'hypertension portale : l'agénésie du lobe droit du foie.- Lyon Médical, 1962.

BERTRAND L. et Coll.- Diagnostic radiologique de l'hypoplasie du lobe droit.- Journal de Radiologie et d'Electrologie, 1964.

SEGDITSAS N. O Coll.- Aplasie congénitale du lobe droit.- Revue des Maladies du Foie, 1970.

ANTOINE MERAB et Coll.- Agénésie du lobe droit du foie avec agénésie de l'hémi-diaphragme droit.- J. Méd. Lib., 1971.